MACROSTOMES CONGÉNITAUX

AVEC

TUMEURS PRÉAURICULAIRES ET DERMOÏDE DE L'ŒIL

Le docteur Richard Barwell a présenté au dernier congrès de Londres (août 1881) un cas de *Fissure transverse de la bouche avec tumeurs préauriculaires* qui a la plus grande analogie avec celui qui est soumis à votre examen : chez une petite fille de cinq ans, la bouche agrandie se prolongeait du côté droit dans la joue sur laquelle étaient fixés deux appendices cutanés. Le méat auditif des deux côtés était largement ouvert et le maxillaire inférieur relativement peu développé. L'audition ne laissait rien à désirer et le langage paraissait naturel.

Nous rencontrons des particularités semblables chez notre sujet, instituteur, âgé de vingt-cinq ans (Ire observation) (*).

Disons dès maintenant qu'il existe ici un *macrostome* peu accentué et portant sur le côté gauche de l'ouverture buccale. En effet, une mensuration faite avec le ruban métrique indique une distance de 10,5 centim. entre l'angle droit, normal, de la bouche et le sommet de la languette du tragus du même côté, tandis que la distance qui sépare le milieu de la commissure gauche prolongée et béante, du sommet du tragus correspondant,

---

(*) Présentation faite à la Société de Médecine de Gand. (Séance du 1er août 1882.)

est de 9 centim. Cette différence de 1,5 centim. entre les deux distances indique l'étendue du prolongement de la fissure buccale qui comprend toute l'épaisseur de la joue et se dirige vers l'embouchure du canal de Sténon en se relevant légèrement. L'angle arrondi et béant de la bouche laisse échapper fréquemment les liquides dans l'acte de boire. Au niveau de cet angle on constate dans la peau de la joue un pli ascendant et un pli descendant, très prononcé, qui accentuent encore la difformité. De plus, la muqueuse de la commissure labiale gauche est beaucoup moins large, moins vasculaire et plus dense qu'à droite : la peau de la joue ne rejoint en quelque sorte la muqueuse buccale qu'en arrière et en-dehors, dans la cavité même de la bouche.

La voûte palatine est relativement étroite. Quant à l'émission peu claire de la voix, on peut la rapporter surtout à la perte par carie d'un grand nombre de dents : à la mâchoire supérieure par exemple, il ne reste que les deux incisives médianes, les deux petites molaires de gauche et la première petite molaire de droite. L'os maxillaire inférieur paraît avoir un développement normal.

Tumeur préauriculaire droite. — C'est une excroissance cutanée située à la partie postéro-supérieure de la joue et implantée au-devant et au-dessous du tragus, libre à sa partie inférieure. On y compte trois lobes distincts, figurant des tumeurs emboitées les unes dans les autres. Si l'on examine le sujet de côté, leur ensemble est pyriforme et trilobé. De face, la masse paraît aplatie latéralement (v. fig. 1), bilobée et adhérente par sa portion supérieure immédiatement située au-devant du tragus. Les deux lobes inférieurs de cette tumeur congénitale, d'un volume équivalent, beaucoup plus développés que le lobule supérieur, sont vivement colorés comme le lobule « non ourlé » du pavillon de l'oreille. Leur consistance est molle, tandis que dans le petit lobe adjacent au tragus et dans leur portion adhérente il existe un noyau cartilagineux aplati en rapport avec le cartilage du tragus.

Du sommet du tragus à l'extrémité libre du lobule inféro-antérieur de la tumeur, on mesure suivant une ligne oblique,

23 mm. Il y a 18 mm. du premier point au bord antérieur de la masse (ligne horizontale) et 17 mm. entre la face antérieure du lobule inféro-antérieur et la face postérieure du lobule situé derrière. La face interne libre, tournée vers la joue, mesure 6 $^1/_2$ mm. de hauteur dans la rainure qui sépare la masse en deux lobes. Un poil de duvet, très fourni en quelques points, se remarque sur l'enveloppe cutanée de la tumeur.

Il existait une tumeur congénitale symétrique au-devant du tragus gauche. On peut déterminer aisément son emplacement par la cicatrice qui en est le reliquat; cette tumeur a été enlevée il y a plus de quinze ans par feu le docteur Precelle. Tout ce que nous en savons par les parents du sujet et par ce dernier, c'est qu'elle avait le même aspect, la même forme et des dimensions moindres que celle de droite, mais elle était « plus fendue au milieu; » on peut affirmer qu'il s'agissait tout au moins d'une rainure plus prononcée que celle qui délimite verticalement les deux lobes de la tumeur de droite. Peut-être même s'agissait-il d'une séparation complète comme cela a été vu dans des cas de l'espèce.

Il existe encore à 1, 2 centim. au-dessus du milieu et à 6 mm. au-devant du tragus une espèce de verrue aplatie, de 4 mm. de diamètre, fort résistante et isolée.

Examen de l'oreille et de la cavité naso-pharyngienne (docteur E. Eeman). — Il n'existe pas de malformation des pavillons de l'oreille ni des méats. Les conduits auditifs, d'une courbure très peu prononcée, ont leur axe anormalement dirigé de bas en haut. L'inclinaison des tympans est normale. Il faut noter toutefois au segment antéro-supérieur un reflet lumineux dû à la direction spéciale du conduit. La cavité naso-pharyngienne ne présente rien d'irrégulier et l'audition est normale (os et air).

On ne relève aucune anomalie au cou.

Dermoïde épibulbaire. — Dans l'angle externe de l'œil gauche, implantée sur la sclérotique, existe une tumeur d'un blanc jaunâtre, de forme ovalaire allongée (diamètre horizontal = 7 mm.; vertical = 4 mm.; après durcissement par l'alcool, l'épaisseur

était de 3 mm.). La tumeur congénitale a eu un volume moindre, était moins apparente autrefois. Les vaisseaux de la conjonctive avoisinante sont dilatés et flexueux. La difformité est extrêmement apparente. Cet œil est depuis un certain nombre d'années sujet à des hypérémies fréquentes (surtout après des lectures prolongées à la lumière artificielle); cette remarque n'est pas applicable à l'œil droit absolument normal.

La tumeur dépasse très légèrement le bord externe de la cornée, empiète sur le limbe scléro-cornéen; son grand axe est parallèle au diamètre transverse de la cornée, mais situé 2 mm. plus bas. Sa plus grande épaisseur est en dehors. La surface est un peu mamelonnée et couverte d'un enduit d'éclat graisseux (glandes sébacées). Ce n'est qu'à la loupe et à un examen attentif que l'on voit des poils délicats, la plupart incolores, couchés sur la tumeur; deux de ces poils, plus roides, plus pigmentés, d'une longueur de 4 mm., dépassent la tumeur et sont accolés à sa surface et à la sclérotique voisine par le liquide lacrymal. Des points gris semblables à des pores et qui paraissent correspondre à de petites dépressions, sont également visibles à la surface. On peut imprimer à la masse indolore de petits mouvements de latéralité; la conjonctive épisclérale du pourtour de la tumeur suit le déplacement.

Il y a une différence, une *asymétrie marquée entre le grand angle de chaque œil.*

Absolument normal à droite, le canthus interne est plus développé à gauche. Tandis que le point lacrymal inférieur droit est distant du bord palpébral supérieur, situé à 3 mm. au-dessus de lui, cette distance est double pour le point lacrymal inférieur gauche, et tandis que le point inférieur droit est distant de la commissure interne de 3 $^1/_2$ mm., cette distance est de 6 $^1/_2$ mm. pour le point inférieur congénère. Ainsi donc l'angle interne gauche est plus béant qu'à droite et le point lacrymal inférieur est plus déplacé en dehors. Dans le regard de près, il n'est distant que de 2 mm. du bord cornéen correspondant. D'autre part la caroncule lacrymale est située plus profondément et comme aplatie de dehors en dedans. Enfin, entre cette caroncule et le point lacrymal inférieur, existe une

espèce de caroncule supplémentaire ou de petite tumeur charnue, très vasculaire, dont la partie la plus élevée est située à une faible distance du bord palpébral inférieur, et qui se termine en un pli à direction oblique de haut en bas et de dedans en dehors, pli se perdant dans le cul-de-sac inférieur au niveau du point lacrymal inférieur. Sous la partie antéro-externe de cette tumeur arrondie existe un petit cul-de-sac sous lequel une sonde pénètre à une profondeur de 2 mm.

Les yeux emmétropes sont normaux (subject. et object.).

Ablation du dermoïde oculaire (1 juillet 1882). — La tumeur oculaire avec son revêtement est saisie à l'aide d'une pince et abrasée avec un couteau triangulaire qui entame très difficilement le bord adhérent de la tumeur. La plaie sous-jacente épisclératicale saigne par deux ouvertures vasculaires béantes. Les deux lèvres mobilisées de la plaie conjonctivale sont réunies au catgut.

Il ne reste aujourd'hui — quatre semaines après l'opération — d'autre trace de l'anomalie en question qu'une rougeur à peine appréciable de la conjonctive qui recouvre le point où la tumeur a été enlevée.

Ablation de la tumeur préauriculaire (16 août 1882). — Première incision concave en avant, circonscrivant la tumeur en arrière et passant entre le tragus et le lobule supérieur cartilagineux de la masse ; deuxième incision circonscrivant la tumeur en avant. Suturation. (Réunion obtenue par première intention.)

Examen histologique. — *a)* La tumeur oculaire (fig. 2) est recouverte par un revêtement de cellules épithéliales stratifiées comme dans la peau normale : cellules profondes ou basales, petites, ovalaires, plus ou moins cylindriques, à noyaux granuleux, devenant de plus en plus allongées, disposées sur quatre ou cinq rangées, s'aplatissant, perdant leur noyau pour devenir écailles épidermiques. En certains endroits la cuticule formée par les cellules dégénérées se détache de la zône cellulaire sous-jacente, correspondant au réseau muqueux de Malpighi, mais celui-ci ne présente pas d'enfoncements dans le tissu qu'il recouvre. Ce dernier représente en effet un chorion dont les papilles superficielles seraient absentes, une ligne ondulée indiquant sa séparation d'avec son revêtement épidermique. Le chorion se caractérise par des faisceaux de fibrilles conjonctives entremêlées de fibres élastiques (acide acétique) et en certains points de très nombreuses cellules arrondies et nucléées. Dans la couche la plus superficielle de ce chorion les interstices losangiques, dus à l'entrelacement plus

ou moins lâche des faisceaux conjonctifs, s'allongent ou disparaissent : les fibrilles conjonctives se condensent, d'où aspect plus homogène.

Jusqu'à une certaine profondeur on observe une disposition des fibres conjonctives parallèle au revêtement épidermique. Toutes les couches du chorion renferment des capillaires dont la direction est généralement parallèle au revêtement en question. Dans la profondeur de la tumeur, le tissu fasciculé qui se gonfle fortement par l'acide acétique ne garde pas la disposition invoquée ci-dessus : la direction des faisceaux est plus oblique, les fibres ou groupes de fibres sont plus ondulés et laissent de larges espaces clairs entre eux jusqu'au tissu basal, véritable tissu cellulaire sous-cutané qu'occupent de nombreux lobules de cellules adipeuses, *gr.*

Le chorion est traversé dans toute son épaisseur par des follicules pileux (*f. p.*) et par les glandes sébacées (*gl. s.*) y annexées : ni les follicules ni les glandes ne s'écartent de la composition normale de ces parties constituantes de la peau. Sur les coupes, disposées en séries, on ne rencontre nulle part de glandes sudoripares. La figure montre la répartition des vaisseaux (*vv*), dont quelques-uns atteignent un calibre considérable.

Les préparations n'ont pas été examinées au point de vue des nerfs.

L'absence des glandes sudoripares est la règle dans les dermoïdes oculaires. Il en est fait mention dans un cas étudié chez l'homme par Heyfelder ([1]), et dans un cas de dermoïde recueilli de l'œil d'un porc par Öl ler ([2]).

Nous en avons également observé une dans un dermoïde de l'œil humain.

b L'appendice auriculaire contient dans sa partie supérieure ainsi que dans sa partie moyenne, sur laquelle l'examen a porté, une lame de cartilage aplatie, épaisse de 1 mm., qui était manifestement en rapport avec le cartilage de l'oreille et que recouvre, dans sa portion non adhérente, une peau absolument normale. La description de l'ensemble des coupes passant par la portion moyenne de la tumeur ne diffère guère, pour les parties composantes, de celle que l'on peut donner de préparations faites dans les mêmes conditions sur le tragus d'un sujet du même âge.

Le cartilage de la tumeur appartient à la forme *réticulée*. Les éléments voisins les uns des autres offrent dans les parties profondes du cartilage une disposition verticale par rapport à ses deux faces : elles sont superposées et la plupart en voie de division (capsules réfringentes très nettes). Là où le réactif osmique a pu les atteindre, le pourtour des noyaux cellulaires a subi la coloration caractéristique de la graisse. Vers les surfaces de

---

([1]) *Deutsche Klinik*, n° 28, 1850.

([2]) *Archiv. f. Aug. von Knapp und Hirschberg*, X, 2, 1881, fig.

la lame, les cellules cartilagineuses prennent une disposition parallèle par rapport à celles-ci, se condensent, deviennent fusiformes et se confondent avec un tissu conjonctif fibrillaire dense tapissant les faces du cartilage. Le tissu fondamental intercellulaire se compose de fibres élastiques fines enchevêtrées, mais à direction généralement parallèle au grand axe des cellules du cartilage. Ce dernier est plongé dans un tissu aréolaire graisseux riche en vaisseaux (condensation de tissu conjonctif le long des deux faces du cartilage). Les cellules adipeuses s'y disposent par longues traînées parallèles à la section du cartilage et en grappes ou lobules. Tant en arrière qu'en avant, ce pannicule adipeux sépare la lame cartilagineuse d'un revêtement de peau normale, où l'on observe de très nombreux follicules pileux contenant des poils délicats et des glandes sébacées peu développées. La distribution des vaisseaux et des nerfs de la tumeur ressemble à celle du revêtement cutané du tragus pris pour terme de comparaison. On y trouve aussi quelques glandes sudoripares à long conduit hélicin.

Observation II (Clinique du professeur von Arlt, à Vienne). — Rosalie N..., une petite fille de onze ans, craintive et d'intelligence peu développée, est amenée à la clinique le 28 juin 1881.

Au-devant de l'oreille droite existent deux appendices lobulés : le supérieur large de 1,5 centim. environ, long de 2,5 centim., paraît contenir un cartilage. Le second situé plus bas est mou : il a les dimensions d'un pois et l'aspect d'un molluscum fibrosum. Le conduit auditif de ce côté est fort étroit et en forme de fente.

L'oreille gauche est normale, sauf l'existence d'une petite excroissance de la grandeur d'un pois, située en avant du tragus. La bouche est agrandie notablement du côté droit et le sillon sous-nasal est profond.

Les dents, comme celles des sujets rachitiques, présentent des rayures perpendiculaires et transversales. Le visage tout entier, le maxillaire inférieur surtout, sont un peu asymétriques : le côté gauche est moins large que le droit.

Sur l'œil droit on observe une tumeur dermoïde, du volume d'une demi-noisette, implantée à la fois sur la cornée et sur la sclérotique, mais en majeure partie sur cette dernière. Elle est recouverte par une membrane rosée délicate, portant des poils à sa surface, passablement molle et mobile. La cornée est nor-

male ; l'iris est bleu, tandis que celui de l'œil congénère a une teinte d'un brun-roux, sauf en haut où tout un secteur de l'iris présente la teinte bleue de l'iris droit. La pupille gauche est un peu plus dilatée que la droite.

29 Juin : *Ablation de la tumeur dermoïde.* — Peu adhérente au tissu sous-jacent, elle se laisse contre toute attente facilement détacher. La tumeur enlevée, la perte de substance de la conjonctive se trouve être assez considérable. Elle est détachée de part et d'autre sur une certaine étendue, afin de pouvoir réunir les lèvres de la plaie à l'aide de 2 sutures. — — 30 juin : L'endroit de la cornée où siégeait le dermoïde est blanc et comme écaillé ; la conjonctive bien réunie n'est que peu ecchymosée. — 4 juillet : Les sutures sont enlevées. — 16 juillet : Dans sa portion inféro-externe et particulièrement en son bord, la cornée présente une coloration d'un blanc éclatant sur une espace équivalent au diamètre d'une lentille, espace que silonne un réseau vasculaire à large mailles et qui correspond au siège cornéen de la tumeur. Au voisinage, dans la conjonctive, cicatrice étoilée très adhérente à la sclérotique. A son pourtour la conjonctive est peu injectée.

13 juillet 1881 : Une opération en vue de rapetisser la moitié droite de l'ouverture buccale est exécutée avec succès à la clinique du prof. Billroth.

La particularité qui mérite surtout notre attention dans les deux observations que l'on vient de lire — les seules où ait été constatée une tumeur dermoïde de l'œil — c'est l'existence de tumeurs cutanées congénitales au devant des oreilles. Elles nous paraissent avoir une signification importante au point de vue des anomalies de la face.

On a signalé plus d'une fois leur coexistence avec le macrostome : on peut même affirmer qu'elle constitue la règle, comme le prouve l'examen des observations de fissure transversale de la bouche, d'ailleurs peu nombreuses, publiées jusqu'ici.

Ce sont, sauf omission, les suivantes, qu'il est intéressant de comparer avec nos deux cas et qui établissent surabondamment la relation qui existe entre le macrostome et les appendices préauriculaires :

I. — J. Muralt. *Ephem. Acad. Caes. Leopold.*, 1715, cent. III et IV, obs. 134, p. 304.

Macrostome bilatéral considérable (petite fille). La fissure gauche, en forme d'arc, à concavité supérieure, se termine en avant et au-dessus de l'oreille dans un sillon de la tempe. L'oreille est mal formée (fig. 7 de Ahlfeld).

(DEBOUT. in *Bull. de l'Acad. de méd. de Belg.*, 2e série, t. V, 1862, p. 348, fig. 1, et AHLFELD, in *Missb des Menschen*, 1882. Atlas, pl. XXVII, fig. 6 et 7, reproduisent ce cas, le plus ancien connu, à part une assertion de HARVEY in *De generatione animalium*, exercit. 69).

II. — SUË. *Histoire de l'Acad. des Sciences*, 1746, p. 42. — Nouveau-né ressemblant à un « Terme » (sympode). Bouche fendue d'un travers de doigt de plus qu'à l'ordinaire. Petit tubercule au-dessous de l'oreille gauche. Deux pouces à la main de ce côté. Malformation des organes génito-urinaires.

III — LANGENBECK. *Neue Biblioth. f. Chir. u. Ophthalm.*, 1828, t. IV, pp. 501-502, pl. II, fig. 1. Von einer widernatürlichen Grösse des Mundes.

Garçon de 17 ans. Fissure transverse de la bouche de 6 $^1/_2$ pouces ; macroglossie ; pied varus.

IV. — OTTO. *Monstr. Sexcent. Descriptio*, 1841, n° 101. Tab. VII, fig. 3. Monstrum humanum prosopium. (Atlas de AHLFELD, pl. XXIV, fig. 3, et Atlas de FÖRSTER, pl. XXIV, fig. 26).

Fœtus. Fissure transverse de la face allant d'un méat auditif à l'autre. Les pavillons des oreilles, les conduits auditifs externes, les trompes d'Eustache manquent. Les bulbes oculaires, les paupières et les glandes lacrymales font également défaut (microprosopie).

VON AMMON. *Die angeb. Chir. krankh. des Menschen*, 1842, p. 24.

V. — Macrostome chez un hémicéphale mort-né. Les commissures s'étendent fort loin vers les oreilles et sont dirigées en bas. Le bord de la lèvre inférieure est tourné vers la cavité buccale.

VI. — La pl. VIII, fig. 1, de v. AMMON, reproduite par AHLFELD, pl. XXVII, fig. 11, représente un cas de macrostome avec macroglossie et microcéphalie. Oreilles normales.

VII. — DE VILLE. *Gazette des Hôpitaux*, 1845, p. 92, et *Bull. de l'Acad. de méd. de Belg.*, 2e série, t. V, 1862, p. 347. Présentation à la Société de chirurgie, 12 février 1845, d'une jeune fille atteinte d'une difformité de la face caractérisée par l'absence des commissures des lèvres, d'où résulte un élargissement considérable de la bouche (Texte de DEBOUT).

VIII et IX. — FERGUSSON. *Syst. of pract. Surgery*, 1857, 4e édit., p. 574, fig. 300-302. et *Lectures on the Progress of Anat. and Surgery*, 1867, p. 56, fig. 1 et 2.

Macrostome observé chez deux enfants. L'angle de la bouche s'étend horizontalement jusqu'au bord antérieur du masséter (gueule de porc). Dans les deux cas, le tragus est tiré en bas vers le côté de la face et se trouve à 1 centimètre au-dessous et en avant de sa situation normale. « Chez l'un » de ces enfants (texte de Debout), le tragus semblait absent ou refoulé » dans une espèce de cicatrice, et chez l'autre il faisait saillie à la joue » comme s'il avait été tiraillé ou enlevé de sa situation ordinaire et fixé » dans sa position anormale où il aurait formé des adhérences. »

X. — Cité par Debout, *loc. cit.*, p. 351.

Fissure transversale gauche et bec de lièvre simple du même côté. Fissure faciale, de l'angle droit de la bouche jusqu'à l'os malaire. Arrêt de développement de la paupière inférieure gauche, adhérente à la conjonctive.

XI. — Bruns. *Handb. der prakt. Chir.*, 1859, II, p. 5, cité par Förster.

XII. — N. Ward. *The Lancet,* 28 mai 1859, vol. I, p. 536.

Enfant de 13 mois. Fissure horizontale à droite jusqu'au bord antérieur du masséter, laissant échapper la salive.

XIII. — A. Colson. *Gaz. des Hôpitaux,* 1860, n° 144, p. 576, Soc. de Chir., 28 nov. 1860. **Division congénitale de la joue droite se prolongeant jusqu'au niveau des secondes grosses molaires et formant une « sorte de bec de lièvre horizontal. »** (V. aussi *Bull. de la Soc. de chir.*, 2e série, t. I, p. 643, et Debout, *loc. cit.*, p. 361.)

Fille de 11 ans. Moitié gauche de la bouche normale. A droite la fente se prolonge jusqu'au niveau des secondes grosses molaires. Les lèvres sont plates, inégales et froncées. Les boissons et les aliments insalivés s'échappent par la fente anormale. Écoulement continuel de la salive (nutrition en souffrance); prononciation défectueuse.

L'auteur ne signale pas la malformation qui avait frappé Fergusson. Il existait dans le cas de Colson une petite tumeur cutanée sur le tragus refoulé. Une seconde tumeur, plantée sur la face, un peu en arrière de la fissure labiale, aurait été enlevée peu de mois après la naissance (Debout, p. 358).

XIV. — Lesser. *Deutsche Zeitschr. für Chir.*, t. II, p. 311 (et Atlas de Ahlfeld, pl. XXVII, fig. 9).

Fissure non béante s'étendant à droite jusqu'au lobule de l'oreille, moins loin à gauche. Appendice bilobé au niveau du tragus gauche ; appendice unique plus volumineux au-devant de l'oreille droite.

XV. — F. Rynd. *The Dublin Quarterly J.*, 1861, t. XXXII, p. 51, fig. (Atlas de Ahlfeld, pl. XXVII, fig. 9. — Debout, *loc. cit.*, p. 363, fig. 6).

Garçon de 8 ans. L'angle des lèvres du côté droit est vis-à-vis la pre-

mière dent molaire et de ce point, la bouche s'étend jusqu'à la dernière molaire du côté gauche. Salive et aliments s'échappent par la fente largement béante; sur la figure qui accompagne le travail de Rynd, on observe sur l'oreille gauche, seule visible, une division du lobule de l'oreille, qui permet de parler d'appendices auriculaires, mais l'*auteur ne fait aucune mention de cette anomalie.*

XVI. — Pelvet. *Gaz. médic. de Paris,* 1864, n° 28, p. 417 (Communication à la Soc. de Biol.). — *Schmidt's Jahrb.,* Bd. 125, p. 165. — *Canstatt's Jahresb.,* 1864, IV, p. 8.

Homme de 22 ans. Fissure bilatérale prolongée du côté gauche en un sillon courbe à concavité supérieure, se portant vers la tempe et divisant l'arcade zygomatique en deux parties. Maxillaire inférieur dévié à gauche. Hypertrophie du bord alvéolaire du maxillaire inférieur dont presque toutes les dents sont détruites par carie. A droite fissure verticale, nasogénienne, s'étendant d'une échancrure de la lèvre supérieure à la paupière inférieure. La lèvre supérieure est reliée par une bride muqueuse à la gencive, disposition qui existe aussi à gauche. A la paupière supérieure deux échancrures en forme de V, l'une près de la commissure externe, l'autre près de l'angle interne; les bords en sont dépourvus de cils. Enfoncement du sinus maxillaire et de la joue droite. Division des parties molles de la voûte palatine; luette rejetée à droite. Pas de déformation de l'oreille.

XVII. — Remacly. *De fissura genae congenita.* Inaug. Dissert. Bonn, 1864, pl. — *Canstatt's Jahresb.,* f. 1864, IV, p. 8. — (Ahlfeld, pl. XXV, fig. 4).

Garçon de 5 jours. Encéphalocèle occipital. Fissure buccale transverse à gauche et fissure oblique de la joue partant du canthus externe de l'œil gauche pour atteindre le lobe alvéolaire. De l'angle anormal de la bouche part une bride cutanée qui va s'attacher à la partie postérieure du palais. Ce cas a une analogie extrême avec le cas de O. Weber.

XVIII. — O. Weber. *Handb. der allgem. und spec. Chir. von Pitha u. Billroth,* 1866, Bd. III, I, p. 69, fig. (et Atlas de Ahlfeld, pl. XXV, fig. 5).

Macrostome énorme chez un fœtus présentant entre autres anomalies une fente faciale oblique cicatrisée et se prolongeant jusqu'à l'angle externe de l'œil. Bride cutanée partant de l'angle gauche de la bouche pour s'insérer sur la partie postérieure du palais.

XIX. — Wreden. *Petersburger med. Zeitschr.,* 1867, n° 13, p. 204, et *Virchow-Hirsch Jahresb.,* 1868, I, p. 169.

Garçon de 6 semaines. Côté droit normal. La fissure buccale gauche a 4 centimètres de plus que la droite. Fissure de la voûte palatine. Le lobule

de l'oreille gauche est irrégulier; le méat auditif externe se termine en un cul-de-sac. Anomalies de l'oreille moyenne.

XX. — L. REISSMAN. *Langenbeck's klin. Chir.*, 11, 1869, p. 858. **Ein Fall von Macrostomia.**

Nouveau-né. Macrostome gauche s'étendant jusqu'à l'orifice du canal de Sténon. En dehors de la commissure prolongée, appendice cutané d'un demi pouce de long. à pédicule mince; au voisinage immédiat et au-devant du tragus, deux appendices cutanés plus considérables.

XXI. — TRENDELENBURG, cité par Busch, *Arch. f. klin. Chir.*, t. XIII, 1871, p. 59.

Observation non publiée (?).

XXII. — J. H. MORGAN. *Proceedings of the royal med. and surg. Society of London*, 1882, vol. IX, nº III, p. 95. **Two cases of congenital macrostoma accompanied by malformation of the auricles and by the presence of auricular appendages.** (Abstract.).

I. Enfant d'un an. Macrostome gauche de $^{3}/_{4}$ de pouce. Maxillaire inférieur peu développé. Méat auditif large, placé plus en-avant qu'à l'état normal, se dirigeant en arrière. Deux appendices auriculaires, à une ligne de distance l'un de l'autre, situés sur la joue entre le tragus et l'extrémité de la fissure. Une tumeur semblable sur la joue droite.

XXIII. — C'est le cas montré au congrès de Londres, 1881, par M. R. BARWELL (V. p. 11).

XXIV. — F. A. SOUTHAM. *The Brit. Medic. J.*, 29 juillet 1882, p. 169. Démonstr. à la Soc. médic. de Manchester. Séance du 7 juin 1882. **Macrostome, fistule branchiale et appendice auriculaire accessoire.**

Enfant de 7 mois, du sexe masculin, présentant ces anomalies du côté gauche de la face. Appendice auriculaire situé immédiatement au-devant de l'oreille normale, sauf un léger allongement du pavillon. Fistule au-devant de l'appendice, se dirigeant directement vers la cavité buccale, mais sans communiquer avec elle. Fissure anormale de l'angle buccal gauche bien marquée : une ligne cicatricielle part de là vers la fistule branchiale.

Je m'occuperai tout d'abord de l'anomalie de la bouche : il faut la rapporter à un développement incomplet de la bouche fœtale, c'est-à-dire des branches maxillaires supérieure et inférieure du premier arc viscéral. La cause première de cette malformation sera examinée plus loin.

Rien n'est plus variable que le degré du *macrostome (fissura buccalis transversalis, Grossmaul, Wangenspalte, bec-de-lièvre horizontal, fissure génienne)*. Dans notre cas, et chez le sujet observé à la clinique universitaire de Vienne, le degré de fissure est relativement peu prononcé, mais dans les cas de Otto, elle s'étend d'un méat auditif à l'autre ([1]). Elle est également bilatérale et considérable dans les cas de Muralt, Sue (?), Langenbeck, Von Ammon, Deville, Fergusson (2 cas), Lesser, Rynd, Pelvet et Weber (soit 11 cas).

Elle est unilatérale gauche dans l'un des 3 cas de Fergusson ainsi que dans les observations de Remacly, Wreden, Reissman, Morgan, Southam et la nôtre (soit 7 cas). Elle est unilatérale droite dans la minorité des cas (Ward, Colson, Barwell et von Arlt) (soit 4 observations).

Dans l'observation 3 de Fergusson et dans celles de Pelvet, Remacly et Weber, on constate, outre le macrostome, une fissure oblique plus ou moins étendue de la face (naso-génienne).

Dans ces 4 dernières observations, il n'est pas fait mention de tumeurs cutanées préauriculaires, non plus que dans les observations de Langenbeck (macroglossie, pied varus); de Otto (microprosopie). Mais dans presque toutes les autres, nous retrouvons ces appendices ou nous constatons tout au moins une malformation de l'oreille. Il semble donc que plus les anomalies de la face sont compliquées et moins on observe les appendices en question. Ils existent avec des positions variables entre le tragus et la commissure labiale chez les sujets étudiés par Sue, Fergusson (2 cas), Colson, Lesser, Reissman, Morgan, Barwell, Southam, von Arlt et nous.

La malformation des oreilles est signalée dans les cas de Muralt, Rynd et Wreden.

Il importe de ne pas perdre de vue que certains auteurs qui

([1]) Le plus haut degré de fissure transverse a été observé chez des animaux. Tels sont les deux cas décrits par C. Meyer dans sa Dissert. inaugur., *De fissuris hominis animaliumque congenitis*. Berlin, 1835. **Fissura buccalis congenita cum fissura tubae Eustachii et tympani complicata. Fig.**

ont décrit des exemples de macrostome, ont passé sous silence soit les malformations concomitantes des oreilles, soit l'existence d'appendices cutanés. C'est ce que nous savons pertinemment pour le cas de Colson et pour celui de Rynd.

Enfin, il ne sera pas inutile de faire remarquer, que presque toutes les observations récentes de macrostome mentionnent les tumeurs cutanées sur lesquelles nous insistons ici.

Mais ce n'est pas seulement en coexistence avec la fissure transversale de la bouche qu'on les a signalées, mais aussi avec d'autres malformations de la bouche ou de la face.

Tel est pour l'ouverture buccale, le cas de Max Schulze (1) : il décrit un double bec de lièvre compliqué, accompagné d'excroissances cutanées préauriculaires. Tel est encore le cas de Pogorzelski (2), où existe un bec de lièvre avec fissure palatine, absence de l'œil gauche et où l'on voit près de l'angle gauche de la bouche, 4 excroissances cutanées et près de l'oreille du même côté, 3 tumeurs semblables, toutes pédiculées.

Nous ne ferons que signaler ici un fœtus anencéphale de la collection anatomo-pathologique de l'Université de Gand (n° 101 du catal. syst.). Il présente un double bec de lièvre compliqué (os intermaxillaire proéminent) et une excroissance cutanée pédiculée, au-devant et un peu au-dessous du lobule de l'oreille gauche. Cette dernière possède un tragus qui est absent du coté droit. Il existe, en outre, un colobome médian de la lèvre inférieure en forme de V et peu étendu.

Les tumeurs cutanées qui nous préoccupent ici ont-elles été constatées en même temps que les tumeurs dermoïdes de l'œil ?

Dans un relevé très complet de dermoïdes de l'œil, dressé en 1853 par *Ryba* dans sa monographie : *Ueber Dermoïdgeschwülste der Bindehaut* (3), et qui cite 35 observations, ainsi que dans les

(1) *Virchow's Archiv*, t. XX, p. 378. *Missbild. in Bereich des ersten Kiemenbogens*.

(2) *Pamietnik tow. lek. warsz.*, 1875, fasc. 2, p. 218, et *Virchow Hirsch Jahresb.*, 1875, I, p. 339.

(3) *Prager Vierteljahrschrift für die prakt. Heilk.*, 1853, III, p. 1-31.

Jahresberichte et revues spéciales puliées depuis cette époque jusqu'en 1882, où l'on en trouve environ 30, on rencontre les faits suivants :

I. RYBA [1]. Fille de 12 ans. Dermoïde sur le limbe scléro-cornéen gauche, en bas et en dehors. Sur la joue gauche quelques « verrues » couvertes de poils.

II. F. ROBERT [2]. Dermoïde dans l'angle externe de l'œil gauche. Tumeur congénitale de la joue gauche (Muttermale) extirpée à l'âge d'un an (cicatrice) ; adhérence de l'oreille malformée du même côté.

III. VIRCHOW [3]. Dermoïde symétrique au côté supéro-externe de chacune des cornées. Espèce de bandelette cutanée applatie, large d'un pouce, très consistante, correspondant à une hypertrophie de la peau, partant de la queue du sourcil gauche pour se terminer vers la bosse pariétale gauche. Excroissances verruqueuses disséminées sur le front.

IV. DAVIDSON [4]. Fille de 3 ans. Colobome de la paupière supérieure gauche. Pli conjonctival allant de l'angle du colobome au voisinage du limbe scléro-cornéen. Épaississement cutané, privé de poils, sur la partie supéro-externe de la cornée. Nez aplati. Cicatrices et excroissanees verruqueuses sur le dos du nez.

V. v. ARLT. (Observation non publiée). Dermoïde oculaire. Absenee du eonduit auditif externe. Pavillon de l'oreille rudimentaire [5].

Nous croyons donc avoir établi la réalité d'un fait clinique important : la coexistence des tumeurs cutanées de la face et du

---

[1] *Loc. cit.*

[2] *Von Walter und Ammon's J.*, XXXII, p. 38, pl. I, fig. 1-4.

[3] *Virchow's Archiv. — Das Einfache Dermoïd des Auges,* Bd. VII, p. 555.

L'observation est rappelée ici à cause de la eoexistence des dermoïdes oculaires avec des tumeurs cutanées de la face qui, dans le cas actuel, ne sont pas du domaine du premier arc viscéral.

[4] *Medic. Times and Gazette,* t. I., p. 169, 1875. — *Large coloboma of the upper eye-lid.*

[5] Ce cas est intéressant pour nous en ce sens que le dermoïde de l'œil s'accompagne d'une insuffisance de développement dans le domaine du premier et du second arc viscéral. L'auteur n'a pas noté les détails de ee cas (Communication écrite du 2 août 1882).

macrostome d'une part et des tumeurs dermoïdes oculaires de l'autre.

Il est permis de croire que si ces tumeurs n'ont pas été signalées plus souvent dans les cas de cette espèce, c'est que leur exiguité a pu les faire passer inaperçues ou que l'on a attaché fort peu d'importance à leur existence. Elles peuvent d'ailleurs être parfaitement absentes.

Mais ces mêmes excroissances peuvent exister indépendamment de toute autre lésion congénitale, à l'état isolé. Nous les voyons ainsi isolées et multiples chez un fœtus atteint d'imperforation de l'anus et figuré dans l'atlas de Otto avec la mention « face verruqueuse ». Il s'agit de tumeurs absolument semblables à celles figurées par Max Schultze (1), et plantées sur la joue entre l'oreille et l'angle de la bouche (une à droite, quatre à gauche).

De même J. F. Meckel (2) signale chez un fœtus également atteint d'imperforation de l'anus, privé d'utérus, ayant les extrémités anormales, quatre excroissances devant l'oreille droite et une seule à gauche.

Enfin Ammon (3) représente chez un adulte trois excroissances verruqueuses au-devant de l'oreille droite.

Nous avons déjà signalé avec les tumeurs cutanées de la face des anomalies de la bouche et de l'œil. Il nous faut encore signaler les malformations de l'oreille, tant externe qu'interne, les fistules branchiales du cou (Heusinger) (4), des lésions congénitales multiples du tronc et des membres.

Parmi les malformations et déplacements de l'oreille où les tumeurs faciales cutanées existent, je signalerai le cas de Fielitz (5), où une oreille est située au milieu de la joue, tandis que plusieurs excroissances verruqueuses l'entourent; le cas

(1) *Loc. cit.*

(2) *Meckel's Archiv*, 1826, p. 36.

(3) *Die angeb. chir. Krankh. des Menschen*, p. 139, pl. XXXIII, fig. 16.

(4) *Virchow's Archiv*, XXIX, p. 361, pl. XII, fig. 2-3.

(5) Cité par Voigtel, *Hdb. der Pathol. Anat.* Halle, 1804, Bd. II, p. 34, et *Virchow's Archiv*, XXX, p. 222.

de Starck ([1]), où sous une oreille on retrouve une autre demi oreille, et un cas du même auteur où, près du pavillon, on retrouve sur la joue un lobule auriculaire considérable, dans lequel on retrouve l'excroissance préauriculaire observée chez notre sujet.

Il faut y joindre un cas de Birnbaum ([2]), où chez un fœtus on constate le développement rudimentaire de la conque auriculaire à droite. Au-dessus et en avant de celle-ci existent deux excroissances verruqueuses. En outre, une bandelette cutanée, adhérente par sa face postérieure (?), va de la région cervicale droite vers la tempe, en passant derrière le pavillon de l'oreille. Toute la moitié droite du corps est moins développée et plusieurs organes internes sont malformés.

Pour peu qu'elles soient localisées entre la bouche et l'oreille, les excroissances verruqueuses de la face sont des anomalies du domaine du premier arc branchial.

Ces tumeurs apparaissent, suivant l'expression de Virchow, comme parties surnuméraires de l'oreille externe. C'est sous cette rubrique qu'elles méritaient d'être décrites dans le cas de Middeldorpf ([3]) et dans un cas de Virchow ([4]). Il s'agissait d'un jeune garçon porteur d'une tumeur congénitale, cutanée, cylindrique d'un demi centimètre de long environ, située au-dessous de la partie inférieure du lobule de l'une des oreilles. Virchow lui-même a fait l'analyse d'une de ces tumeurs extirpées par Friedberg ([5]).

Max Schultze ([6]) a fait également l'analyse histologique des tumeurs préauriculaires dans son cas.

Les examens de Virchow et de Max Schultze concordent avec le nôtre. Virchow ajoute que la structure de ces tumeurs est

---

([1]) Ibid.

([2]) *Beschreibung und Kritik einer eigenthümlichen Bildungshemmung.* Inaug. Dissert. Giessen, 1848.

([3]) *Die Galvanokaustik*, p. 128.

([4]) *Virchow's Archiv*, XXX, p. 221.

([5]) Ibid., p. 221.

([6]) Ibid., XX, p. 378, pl. XI, fig. 1.

constante et ne diffère en rien, quelque compliquée que soit la lésion concomitante. « On y retrouve une peau lisse portant des poils, très nombreux; un pannicule adipeux extrêmement vasculaire et du tissu cartilagineux plus ou moins abondant, profondément situé, mais isolé du cartilage de l'oreille. Les plus petites tumeurs, qui ne contiennent guère de cartilage, ressemblent en somme au lobule de l'oreille.

J'ai fait l'analyse de plusieurs tumeurs dermoïdes de l'œil : j'ai trouvé constamment que leur composition se rapportait absolument au tégument externe : revêtement épithélial, chorion, poils et leurs glandes annexes, pannicule adipeux plus ou moins vasculaire. En quoi diffèrent-ils des appendices préauriculaires? J'estime qu'il n'y a là guère de différence.

C'est ainsi que de Graefe, par exemple [1], a décrit un îlot de cartilage réticulé à la base d'un dermoïde scléro-cornéen. Ce fait amène un rapprochement de plus entre le dermoïde de l'œil et les tumeurs de la face décrites plus haut.

Nous retrouvons encore un cartilage fibreux dans un exemple de Birkett [2]. Chez une jeune fille, dont les oreilles étaient d'ailleurs normales, existait de chaque côté du cou une excroissance cutanée symétrique, placée au niveau de la partie médiane du sterno-cléido-mastoïdien. La tumeur, contenant du fibro-cartilage, se trouve par conséquent éloignée de la région correspondant au premier arc viscéral et située dans le domaine de la quatrième fente branchiale, dont la direction presque verticale correspond chez l'adulte à celle du sterno-cléido-mastoïdien [3].

Heusinger [4] nous a également fourni la preuve de l'existence, dans une fistule branchiale cervicale, de ce qu'il appelle un cartilage viscéral : chez une jeune fille de 15 ans, un appendice cutané, long de 6 mm., couvre en guise de couvercle une ouverture de 3 mm. qui conduit dans un canal borgne de 22 mm. de

---

(1) *Archiv f. Ophtalm.*, VII, 1870.

(2) *Transaction of the pathol. Society*, Lond., 1858, t. IX, p. 448.

(3) F. Cusset. *Étude sur l'appareil branchial des vertébrés*, 1877, p. 23, fig. 1 de la pl. II.

(4) *Virchow's Archiv*, Bd. XXIX, p. 358, pl. XII, fig. 1.

long, partant du bord supérieur de la clavicule gauche. Le cartilage existe dans la paroi postérieure du canal.

Dans les cas où l'oreille est malformée, il s'agit d'un trouble survenu dans l'évolution de l'extrémité des deux premiers arcs branchiaux, et cette anomalie peut, comme nous l'avons vu pour le macrostome, exister en dehors d'appendices comme ceux qui nous occupent, comme dans le cas de Löffler, où l'oreille était divisée par une fente transversale en deux parties situées à un doigt de distance.

Nous pouvons ranger ici deux monstres de la collection de l'Université de Gand. La préparation 62 du catal. syst. représente une tête de fœtus atteint de synopsie du plus haut degré et de « rhinocéphalie ». Au moins pour ces deux particularités c'est la reproduction exacte du n° 49 de la collection anatomo-pathologique de Leipsig (V. Atlas de Ahlfeld, XLVII, fig. 3). La bouche mesure d'une commissure à l'autre 32 mm. Il s'agit donc d'un macrostome. Le prolongement porte sur le côté droit. L'oreille droite malformée est plantée au milieu de la joue : l'hélix s'adosse directement à l'anthélix qui, dans sa partie inférieure (lobulaire), se replie en arrière. Dans leur intervalle existe un tubercule pédiculé. Leur masse se sépare de trois tubercules adossés et superposés, qui représenteraient le médian, le tragus, l'inférieur l'antitragus, le supérieur la racine de l'hélix. On ne trouve pas de méat auditif entre les excroissances mentionnées ici, excroissances qui peuvent passer pour l'ébauche des parties correspondantes d'une oreille normale ou pour des tubercules supplémentaires accompagnant une oreille rudimentaire. Le tubercule médian n'est distant que de 1 centimètre de la commissure labiale droite. A gauche l'oreille est dessinée en son entier. Le tragus a une conformation normale, mais le lobule du pavillon, peu développé, est séparé par une fissure dont la direction est oblique de bas en haut et d'avant en arrière (ligne tombant en avant du tragus), de deux excroissances cutanées : celles-ci non pédiculées, situées l'une au devant de l'autre et renfermant du cartilage (?) sont séparées à leur tour par une rainure verticale. On peut les décrire comme tumeurs préauriculaires. L'appendice antérieur est à 3 $^1/_2$ centimètres de la

commissure labiale gauche et à 1 centimètre d'un infundibulum peu profond creusé dans la joue et situé sur la ligne horizontale qui réunit l'angle buccal au lobule de l'oreille (Compar. avec Southam, obs. XXIV, p. 12).

Une malformation très analogue de l'oreille, s'observe chez un cyclocéphale de la même collection (n° 64 du catal. syst.). La fente quasi médiane de la lèvre supérieure aboutit en haut à deux sillons cutanés obliques convergents, qui sont les rudiments des paupières, le tégument externe du nez n'étant indiqué que par un petit lobule applati. L'oreille droite est représentée par trois lobules de petite dimension dont le médian est le plus accusé. Il est situé au-devant du méat imperforé. Il existe également un petit pertuis en cul-de-sac entre le petit lobule antérieur applati et le médian. L'oreille gauche présente une grande analogie avec celle du monstre précédent. Une rainure presque verticale la divise en deux parties : la postérieure qui a le double de hauteur est située en arrière du méat auditif aboutissant à un cul de sac peu profond; l'antérieure, située en avant du méat, est bilobée.

La disposition des oreilles gauches chez ces deux fœtus, fait songer en ce qui concerne l'extrémité des deux premiers arcs branchiaux et la formation du pavillon auriculaire aux données embryologiques de Kölliker et Löwe : la portion située derrière l'orifice auditif correspondant au deuxième arc branchial (hélix et antitragus) et l'antérieure constituant une dépendance du premier arc branchial (tragus).

Il ne convient pas d'examiner ici le mode de production des anomalies des parties profondes de la face qui se rapportent à l'absence ou au développement incomplet des parties qui dérivent du premier arc branchial et des parties qui l'avoisinent. On peut dire d'une manière générale qu'une cause nocive par sa durée ou par son extension, peut entraîner dans l'évolution de cet arc des anomalies graves, étendues, retentissant à une distance plus ou moins considérable sur les fentes et arcs voisins et sur les parties qui doivent engendrer ou compléter l'œil.

C'est ainsi que nous pouvons dans cet ordre d'idées citer un autre cas de Max Schultze, où un double bec de lièvre était compliqué de microphtalmie. Or, nous retrouvons encore une fois ici une excroissance cutanée au devant du tragus.

Vrolik [1] représente un cyclope recueilli par Tiedemann [2] : au-devant du tragus de l'oreille droite sont implantées deux excroissances ou brides à extrémités renflées.

D'après ce que nous avons dit à propos du développement vicieuxde la partie inférieure de la face chez l'embryon, on pourra voir les malformations de l'oreille se compliquer d'anomalies du conduit auditif externe, de la chaîne des osselets, du maxillaire inférieur, de certaines parties du maxillaire supérieur, du palais et des ptérygoïdiens ainsi que de malformations du cou.

Lucae [3], Wallman [4] et Thomson [5] ont fourni des contributions intéressantes sur ce chapitre. Nous avons rassemblé ici quelques faits dont plusieurs puisés dans l'intéressant travail de Virchow sur les malformations de l'oreille dans le domaine du premier arc branchial [6]. Nous devons derechef signaler ici les appendices cutanés de la face qui dans notre pensée ont une importance toute particulière.

— *Collection de la Charité* (n° 152). Hydrocéphalie ; bec de lièvre compliqué double. Appendice auriculaire derrière le pavillon, etc.

— *Emprunté à* Thomson. Enfant du sexe masculin. Appendices préauriculaires des deux côtés. La tumeur de gauche est multilobulée. Oreille droite imperforée, pavillon déformé (absence du conduit auditif externe). Lobule cutané unique sur la joue au voisinage de l'angle maxillaire. Bec de lièvre compliqué quasi-médian à droite. Anomalies du squelette des extrémités.

— *Collection de la Charité* (n° 371). Acranie avec encéphalocèle et spina bifida cervico-occipital avec amyélie. Œil et oreille droite rudimentaires. A droite microphtalmie. Au-devant de l'oreille droite imperforée, à conque rudimentaire, 3 appendices auriculaires. « Gueule de loup » médiane, absence de l'apophyse articulaire droite du maxillaire inférieur.

---

(1) *Tabul. ad illustr. Embryogen.*, 1849, pl. LIV, fig. 3, profil droit. (Ahlfeld, pl. XLVI, fig. 14).

(2) Tiedemann. *Beobacht. und Missbild. des Gehirns u. seiner Nerven.* — *Zeitschr. f. Physiol.*, I, p. 81.

(3) *Virchow's Archiv*, XXIX, p. 33. *Anat. physiol. Beitr. zur Ohrenh.*

(4) Ibid., XI, p. 580.

(5) *Edimb. Monthly J.*, 1847. Avril.

(6) *Virchow's Archiv*, XXX, p. 221. *Ueber Missbildungen am Ohr und im Bereiche des ersten Kiemenbogens*, 1864.

Nous constatons ainsi l'existence d'appendices cutanés de la face et du cou chez des sujets porteurs d'anomalies congénitales plus ou moins prononcées dans le domaine du premier arc viscéral et des parties immédiatement adjacentes, mais Virchow signale ces excroissances au plus haut degré de l'aberration formatrice et on les constate en effet chez des aprosopes, des parencéphales où la tête est plus ou moins conservée, chez des pseudo-thoraciens et des pseudomorphes, chez des acormes (acardiaques) et des anides ou amorphes où le corps tout entier ne représente plus qu'une masse informe.

Que représentent dans notre cas les excroissances cutanées de la joue et du voisinage immédiat de l'oreille (¹)? que représentent dans le cas de Heusinger (p. 18), de Birket (ibid.), les excroissances cervicales? Que représentent enfin les dermoïdes épibulbaires? Nous y voyons les reliquats d'anciennes synéchies amniotiques, c'est-à-dire à une période précoce du développement embryonnaire, des adhérences persistantes entre la surface de l'embryon et la paroi interne de l'amnios. Ces adhérences se trahissent fréquemment par l'existence de ces brides ou liens désignées sous le nom de pseudo-membraneux, placentaires ou amniotiques, qui ont fait l'objet de si nombreuses controverses à propos des amputations spontanées.

L'amnios peut contracter avec la surface tégumentaire de l'embryon des soudures pathologiques. Au moment où le liquide intra-amniotique vient à s'accumuler, distendant la cavité de l'amnios et éloignant de l'embryon le reste du feuillet externe du blastoderme, le détachement normal du sac amniotique peut ne pas s'effectuer (J. Jensen) (²).

Nous nous représentons ces soudures comme s'opérant de

(¹) Pour Max Schultze (*Virchow's Archiv*, Bd. XX, p. 378), les excroissances représentent des arcs viscéraux surnuméraires ou du moins sont des prolongements de ces arcs.

(²) In *Beiträge zur pathologischen Entwicklungsgeschichte. Virchow's Archiv*, Bd. XLII. p. 245. — V. aussi art. *Missbildungen*, in *Real Encyclopedie der gesammten Heilkunde*, p. 117. la représentation schématique des soudures à l'extrémité céphalique de l'embryon.

préférence au niveau des parties proéminentes du corps de l'embryon. C'est là d'ailleurs qu'on les observe le plus souvent.

La persistance de la soudure amniotique peut n'intéresser qu'un point très circonscrit, et lorsque le feuillet amniotique s'écartera en se développant, le tégument sera soulevé en forme de cône; la bride pourra s'atrophier, se rompre *in utero* ou au moment de la parturition et persister alors sous forme de filaments ou plutôt d'appendices relativement courts, que nous avons pu signaler plusieurs fois au cours de ces remarques.

Nous les voyons dans les observations I et II sur la joue et sur l'œil.

J'ai opéré un cas où une bride, que j'appellerai dermoïde (examen histologique), partait de la paupière inférieure pour aller s'insérer sur le limbe scléro-cornéen, région inféro-externe, l'emplacement favori des dermoïdes de l'œil. Il existait un pseudo-colobome de la paupière inférieure au-dessous de la bride et en même temps qu'une hémiatrophie de la face du même côté, des syndactylies, des amputations spontanées, etc., aux extrémités. Je ne fais que mentionner ici ce cas si important pour la genèse du dermoïde de l'œil et du colobome de la paupière qui le complique dans un certain nombre de cas, le réservant pour une discussion ultérieure.

Je ne puis toutefois passer sous silence deux faits qui donnent pour ainsi dire une preuve directe de la genèse invoquée pour les tumeurs dermoïdes de l'œil : ce sont des reliquats de synéchies amniotiques, avons-nous dit.

Le premier fait nous est donné par l'examen d'un fœtus monstrueux décrit par Bruns (¹) et atteint d'une double fente faciale. Du centre de chaque cornée part un lien cutané, se réunissant à celui du côté opposé en une bride cutanée plus large qui est déchirée sur la préparation. Förster, qui reproduit la figure de Bruns, soupçonnait déjà dans ce cas « la genèse des fentes faciales par l'existence d'adhérences avec les membranes de l'œuf. »

(¹) Bruns. *Hdb. der prakt. Chir.*, II, p. 262, fig. 32.

Je trouve un second argument dans une observation de Polaillon (1) : chez un fœtus mort en naissant existait — pour ne parler que de l'œil droit — une bride allant de la paupière inférieure au centre de la cornée. Il y avait en outre une encéphalocèle, des amputations spontanées, des brides allant du sourcil à la partie latérale de la tête.

Ce sont là autant d'exemples de *liens amniotiques*.

Je n'hésite pas à y joindre une observation (2) de dermoïdes symétriques de Virchow, où l'esprit se reporte immédiatement aux brides signalées par Bruns : une tumeur dermoïde existe sur chaque cornée, à cheval sur le limbe scléro-cornéen en haut et en dehors. Une espèce de bandelette aplatie, large d'un pouce, très dense, faisant corps avec la peau, part de l'extrémité externe du sourcil droit, pour s'étendre en haut et en arrière et disparaître au niveau de la bosse pariétale. Des excroissances du volume d'une lentille ou d'un pois sont disséminées sur le front.

Je dois enfin signaler ici une observation importante que j'ai faite sur un embryon *aspalasome* de la collection de l'Université de Gand (nº 68 du Catal. syst.). Chez cet embryon, qui a 8 centimètres du vertex à l'extrémité inférieure du sacrum, et chez lequel existe une large hernie ventrale contenant des anses intestinales et la majeure partie du foie, ainsi que des inflexions vicieuses des extrémités, on observe une disposition spéciale de l'oreille externe. Son pavillon est nettement dessiné dans ses parties constituantes, mais de la conque auditive, bouchant en quelque sorte le méat, part un lien pseudo-membraneux d'une longeur de 5 à 6 mm. et aboutissant à des restes des enveloppes de l'œuf, qui flottent à l'extrémité libre dans le liquide où la préparation est immergée. Il faut localiser l'implantation primordiale de cette bride au niveau de l'extrémité de la première fente branchiale. Elle est un argument puissant pour les données avancées ici sur les appendices préauriculaires. Elle prouve directement en faveur de l'absence possible d'anomalies de la

(1) *Gazette des Hôpitaux*, 1874, nos 31 et 32.

(2) *Das einfache Dermoïd des Auges*, 1854. — *Virchow's Archiv*, Bd. VI, p. 555.

bouche et de l'oreille, en présence de brides amniotiques de la région postérieure des deux premiers arcs branchiaux ou en présence de reliquats de ces mêmes brides.

On s'explique aisément par le développement du fœtus et de ses annexes, la distension et la déchirure des liens amniotiques.

Cette déchirure doit, nous semble-t-il, se produire dans la grande majorité des cas, et cette rupture intra ou extra-utérine de la bride doit être suivie d'une atrophie plus ou moins complète de la portion implantée sur le tégument de l'embryon. Il restera là une tumeur, un lobule, une « excroissance » plus ou moins développée, voire même une simple nodosité ou une cicatrice. Il serait superflu de citer les cas où l'on a observé, au moment de la naissance, les brides ou liens pseudo-membraneux de l'espèce encore en place.

Je ne ferai que citer parmi les faits les plus probants ceux de Valentin von Halst ([1]) (fig.), de Danyau et Béraud ([2]) (fig.), de Reinold Hein ([3]) (fig.), de J. Jensen ([4]) (fig.), observations où l'on poursuit les liens en question de l'extrémité des membres du tronc ou de la tête vers la surface interne du placenta, ou vers celle de la membrane amniotique.

Il existe d'autre part des faits déjà nombreux d'exencéphalie due à de larges adhérences du capuchon céphalique de l'amnios avec la tête. Je me contenterai de les mentionner ici.

Quant à l'origine même de ces brides amniotiques ou placentaires, on ne peut plus admettre les idées défendues par Montgommery, Simpson, Gurlt, Simonart ([5]) et d'autres.

([1]) *Zur Lehre der Selbstamputationen*. Inaug. Dissert. Dorpat, 1863.

([2]) *Gaz. des Hôpitaux*, 1861, n° 87, p. 345.

([3]) *Beschreib. einer seltenen Missgeburt*, etc., 1881, p. 352, pl. VII. — *Zeitschr. f. Geburtshilfe und Gynäcologie*, Bd. VI.

([4]) *Loc. cit.*, pl. V. — Voir aussi in *Real Encyclopedie*, les fig. 16, 17 et 19 à l'article *Missbild.*, p. 116 et 119.

([5]) D'après Montgommery = Lymphe organisée dont il n'explique pas l'origine.

Simpson. *Dublin Med. J.*, 1836, t. X, p. 120. Même explication. La lymphe provient d'une inflammation des enveloppes générales du fœtus.

Gurlt (cité par Jensen, *loc. cit.*) : Les ligaments sont des prolongements

G. Braun [1], Friedinger [2], Rokitansky, Schuler [3], C. R. Braun [4], cités par Jensen, ont considéré d'une manière générale la formation des ligatures, causes des amputations spontanées, comme due à une anomalie de développement de l'amnios, et non pas à des inflammations comme les auteurs précédents.

Braun, par exemple, invoque l'absence du liquide amniotique ou sa sécrétion tardive.

Comme Jensen le fait observer avec raison, si les adhérences ne s'établissaient pas avant l'apparition du liquide amniotique, leur formation serait inexplicable, car le liquide empêcherait certainement le contact du fœtus et de l'amnios. Si au contraire on admet que la formation de l'amnios coïncide avec l'époque du développement des liens amniotiques, on peut expliquer facilement des lésions congénitales telles que la hernie abdominale (J. Jensen), le spina bifida (Cruveilhier, Geoffroy Saint-Hilaire, Virchow), certaines déformations des membres, etc.

Quant à la genèse même de ces adhérences, elle nous paraît relativement peu élucidée.

A. Pannum [5], au cours de ses expériences sur l'évolution du poulet, a beaucoup insisté sur les anomalies du développement de l'amnios et sur leurs conséquences pour le développement de l'embryon. Cette influence, d'ailleurs incontestable, Pannum la place dans l'action qu'exercent sur l'œuf des modifications de

---

de la membrane qui fournit à l'embryon les éléments de son développement.

Scanzoni : La lymphe sécretée par la surface interne de l'utérus transude à travers l'amnios. Que l'on se représente une soudure entre la surface tégumentaire de l'embryon et ses enveloppes à travers le liquide amniotique (!).

Simonart. *Archives de la Méd. belge*, 1846, p. 119. Il s'est formé dans les enveloppes de l'œuf aussi bien que dans la peau du fœtus des ulcères inflammatoires, d'où adhérences.

(1) *Neuer Beitrag zur Lehre von den amniotischen Bändern.* Vienne, 1862.

(2) *Zeitschr. der Gesellsch. der Aerzte. Wien*, in *Sitzungsprotok*, 1856.

(3) *Woehenbl. der Zeitschr. der Gesellsch. der Aerzte zu Wien*, 1855, n° 36.

(4) *Lehrb. der Geburtshülfe.* Vienne, 1852.

(5) *Untersuchungen über die Entstehung der Missbildungen, zunächst in den Eiern der Vögel.* Berlin, 1860.

température pendant l'incubation (au deuxième ou troisième jour), c'est-à-dire à l'époque de la formation de l'amnios. Förster a également appelé l'attention sur cette dernière.

Reinold Hein ([1]), décrivant un fœtus né avec une éventration et un encéphalocèle, nous montre une soudure membraneuse entre le placenta et la dure-mère, et des amputations des doigts où les brides amniotiques sont encore en place. Hein ayant pu établir un traumatisme chez la mère trois semaines après la conception, *soit au moment où les deux feuillets de l'amnios commencent à se détacher*, se représente la formation des brides comme dûe à un processus inflammatoire, suite d'un trouble de nutrition de l'amnios.

Quoi qu'il en soit de la cause qui engendre cette anomalie de l'amnios, sa soudure avec la surface tégumentaire de l'embryon ne saurait plus être révoquée en doute.

Ces adhérences, surtout fréquentes — comme le fait observer Marchand ([2]) — à l'extrémité céphalique de l'embryon, se produisent par un trouble apporté dans l'évolution de la face ou de la tête (cerveau) ou bien des deux à la fois. Quelques exemples annotés plus haut le prouvent suffisamment.

On conçoit parfaitement que les brides ou synéchies de l'amnios fixées au voisinage de la bouche, de l'œil, de l'oreille, etc. puissent empêcher, par leur simple action mécanique, le développement normal de ces parties et des tissus voisins. Il en résulte, comme le fait également observer Marchand, des scissures plus ou moins profondes de la face, allant de l'angle buccal au voisinage du canthus oculaire et même plus loin.

Il n'est pas rare, mais le fait est exceptionnel, que les portions adhérentes déchirées de l'amnios restent encore fixées sur quelque région de la face.

L'action mécanique directe des brides amniotiques ne doit pas faire perdre de vue les faits avancés par Dareste ([3]), qui

---

([1]) *Loc. cit.*

([2]) *Real. Encyclop. der ges. Heilk.* 1881. — *Missbild.*, p. 117.

([3]) *Comptes-rendus de l'Académie des Sciences.* 1879.

établissent un mode génétique un peu différent dans la malformation de certaines régions. L'explication qu'il donne par exemple de la production des diverses variétés de la cyclopie, étayée sur l'observation directe, doit être acceptée. Il la place dans un obstacle mécanique dû à un vice de développement, à l'étroitesse du capuchon céphalique qui détermine, par des pressions antérieures et latérales, la fusion des bulbes oculaires à des stades divers de développement. Il explique également par des pressions mécaniques des anomalies de structure de la face, de la tête et d'autres régions du corps.

Conclusions.

Nous nous sommes efforcé, au cours de nos remarques, de prouver par l'observation des faits que les tumeurs préauriculaires accompagnant le macrostome, sont les reliquats de synéchies amniotiques établies dans les premières semaines du développement embryonnaire. Cette anomalie, qui détermine des malformations dans le domaine du premier arc viscéral, peut également entraîner des modifications plus ou moins profondes dans le voisinage immédiat de ce même arc, sans préjudice de celles qui peuvent s'établir pour des raisons semblables dans d'autres régions du corps.

De l'analogie histologique existant entre les excroissances cutanées de la face et les dermoïdes de l'œil, ainsi que de l'observation également directe de certains faits, on peut conclure à l'analogie tératogénique de ces productions qui expliquent, d'une manière simple, la naissance des colobomes palpébraux (obstacle mécanique à l'évolution de la paupière).



Fig. 1.



Fig. 2.

Lith. G. Jacqmain, Gand.

Explication des figures.

Figure 1.

Macrostome gauche. Tumeur préauriculaire droite (enlevée à gauche). Dermoïde épibulbaire et élargissement du canthus interne à gauche.

Figure 2.

E. — Épiderme.
c. e. — Cuticule épidermique.
ch. — Chorion.
f. p. — Follicules pileux.
gl. s. — Glandes sébacées.
c. gr. — Cellules de graisse.
v. — Vaisseaux.
v. c. — Vaisseaux capillaires.
s. e. — Sang extravasé.
C. — Tumeur au voisinage de la cornée.
d. — Déchirures.

Durcissement par l'alcool; coloration par le carmin; immersion dans la paraffine, etc.